



Trabalhos Científicos

Título: Displasia Septo-Óptica Associada A Diabetes Insípida Em Paciente Escolar

Autores: CAROLINA SOARES MOTA DIAS (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ANTÔNIO PEDRO), JULIANA ELMOR MAINCZYK, TAMIRES DE MELLO GUIMARÃES, BRUNA THAYTALA QUINTINO FALCON, MAYSA SILVA TEIXEIRA, ROSIANE SOUZA ROSSE

Resumo: INTRODUÇÃO A displasia septo-óptica ou Síndrome de Morsier é uma condição congênita com incidência de 1/10.000 nascidos vivos. É definida por dois critérios da tríade: defeitos de linha média, hipoplasia de nervo óptico e insuficiência hipotálamo-hipofisária. OBJETIVOS Relatar o caso de um paciente com displasia septo-óptica e descrever as alterações apresentadas pelo paciente, considerando as diferentes deficiências hormonais e alterações anatômicas possíveis. MÉTODOS As informações foram obtidas por meio de um estudo retrospectivo, com base na análise do prontuário e revisão de literatura. RESULTADOS L.S.S., 10 anos, masculino, natural do Rio de Janeiro, comparece à consulta em Neurologia Pediátrica referindo cefaleia fronto-parietal, prurido ocular e hiperemia há 3 anos, acompanhada de diminuição progressiva da acuidade visual há 4 meses. Durante a investigação foi realizada ressonância nuclear magnética de crânio que evidenciou agenesia do septo pelúcido, nervo óptico direito e esquerdo com trajeto e calibre reduzidos, haste hipofisária hipoplásica, quiasma óptico de aspecto hipoplásico, sugerindo displasia septo-óptica. Avaliado pela Oftalmologia, com amaurose à direita e fundoscopia apresentando atrofia do nervo óptico bilateral, maior à direita. Durante a internação referiu poliúria e polidipsia, foi avaliado pela Endocrinologia pela clínica sugestiva de diabetes insípida. Investigado hipopituitarismo e afastada deficiência hormonal da adenohipófise. Realizado teste de restrição hídrica, confirmando o diagnóstico de diabetes insípida central - aumento de 50 da osmolaridade urinária após administração de desmopressina. Iniciado tratamento com desmopressina 10mcg spray nasal, um puff à noite, com boa resposta clínica. CONCLUSÃO A displasia septo-óptica é diagnosticada pela presença de dois dos três critérios definidos e os achados do paciente foram determinantes para sua investigação. A apresentação clínica pode variar de deficiência de um único hormônio a panhipopituitarismo. Dentro das alterações hormonais possíveis, mais comumente é vista deficiência de hormônios da adenohipófise, sendo a do hormônio do crescimento a mais comum, seguida pela deficiência do hormônio adrenocorticotrófico e do hormônio estimulante da tireóide. A função gonadotrófica geralmente é preservada e diabetes insípida ocorre mais raramente. Diante disso, é necessário diagnóstico precoce para identificar as alterações que cada paciente apresenta e realizar o tratamento adequado, evitando consequências graves.